ITEM 142 : ASPECTS SPÉCIFIQUES DES SOINS PALLIATIFS EN PÉDIATRIE

- Soins palliatifs pédiatriques pour tout enfant (de l'anténatal au jeune adulte) atteint d'une maladie grave engageant le pronostic vital, que leur vie soit limitée (pas d'espoir de guérison) ou engagé (ttt curatif possible mais risque élevé de mort prématurée)

→ **Démarche palliative intégrée** dès le diagnostic pour prendre en compte l'incertitude et la vulnérabilité (≠ mise en place des soins palliatif qu'en phase terminale après échec des traitements curatifs)

- Spécificité :
  . **Relation particulière** : relation triangulaire entre soignants, enfant et parents
  . **Autorité parentale** pour les décisions de traitement, de limitations de soins mais décision toujours collégiale…
  . Développement cognitif de l'enfant, même malade : droit à l'éducation et à la créativité
  . Compréhension et appréhension particulière de la notion de « mort » par les enfants, et selon l'âge
  . Certains traitements symptomatiques sont contre-indiqués ou utilisable sous précaution

6 catégories /groupes

1) Maladies pour lesquelles un traitement curatif existe mais avec un échec possible : cancer, atteinte rénale ou cardiaque, … (excluant les cancers en rémission)
2) Maladies pour lesquelles une mort prématurée est inévitable peut être anticipée mais où un traitement intense permet de prolonger une vie de bonne qualité : **mucoviscidose**…
3) Maladie progressive sans espoir de guérison pour lesquelles le traitement est uniquement palliatif : **mucopolysaccharidose, leucodystrophie, myopathie**…
4) Atteinte neurologiques graves non progressives avec grand risque de complication **: accidents avec séquelles neurologiques, paralysie cérébrale, …**
5) Nouveau-nés d'espérance de vie très limitée ou imprévisible
6) Membres d'une famille ayant perdu un enfant de façon imprévue suite à une maladie, un accident ou en période périnatale (enfant mort-né, avortement)

Organisation

- Équipe prenant soin de l'enfant +++ (équipe de spécialiste, de ville, hospitalisation à domicile, SSR…)
- 2e ligne : - **Equipe Mobile de Soins Palliatifs Pédiatriques** (EMSP) et **Equipes Régionales Ressources en Soins Palliatifs Pédiatriques** (ERRSPP)
  . Expertise clinique spécifique ave rôle de tiers → réflexion sur la PEC
  . Coordination intra et extra hospitalière
  . Pas de substitution à l'équipe soignante
  . PEC de l'entourage du patient
  . Action de formation, acculturation, recherche clinique
  . PAS d'Unité de Soins Palliatifs (USP) en France

Démarche de soins

- Projet de soins respectueux de l'enfant et de sa famille → **relation thérapeutique** triangulaire enfant – parents - soignants
- Interdisciplinarité
- **Besoins de l'enfant** : réassurance, sécurité, parfois régression, autonomisation → même ne situation palliative un enfant est un être en plein développement
- **Dialogue** avec l'enfant : **communication adaptée** à son développement, **enfant = interlocuteur privilégié** dès que possible (et non pas les parents) mais encourager le dialogue avec les parents
- **Adaptation à l'enfant +++** → ni forcer, ni interdire
- **Accompagner les parents** dans leur vulnérabilité et reconnaître leurs compétences
- Si Limitation et Arrêt des Traitement (LAT) :
  . Disposition de la loi Léonetti
  . **SAUF désignation personne de confiance et directives anticipées**

PEC des symptômes

- Mêmes symptômes que chez l'adulte (sauf état confusionnel) mais difficulté à séparer douleur et mal-être → plaintes somatiques au 1er plan
- Anamnèse puis évaluation des symptômes :
  . **Autoévaluation** dès que possible (> 6 ans)
  . Si impossible : hétéro-
  . ± échelles d'hétéroévaluation moins subjectives pour les soignants
  . Examens paracliniques au cas par cas
- Traitements :
  . **Approche non médicamenteuse** ++ (distraction, relaxation, …)
  . Attention : enfants = éponges émotionnelle → PEC détresse parentale et savoir-être des soignants
  . Même thérapeutique que chez adulte mais **adapter galénique ++** aux préférences de l'enfant (éviter piqûres)
  . Sédation profonde et continue maintenue jusqu'au décès possible
- Explication des prescriptions
- Anticipation +++ notamment pour LAT et projet thérapeutique et de vie à adapter (*ex : voyage prévu, école, …)*

En néonatalogie

- **Périnatalité** = de 22 SA au 7e jour suivant la naissance
- Importance du diagnostic anténatal et de l'anticipation avec projet de naissance et concertation collégiale
- Tracer tout entretien avec les parents dans le dossier
- « **Soins de développement** » en salle de naissance : limiter les nuisances sonores/lumineuses/tactiles, pas de geste invasif, homéostasie thermique, positionnement du nouveau-né, intimité avec les parents (peau à peau), mise au sein, …
- Et surveillance du confort (échelle d'hétéroévaluation **NFCS = Neonatal Face Coding System, EDIN** = Echelle de Douleur et d'Inconfort du Nouveau-Né) avec ± ttt antalgique et/ou sédatif si besoin (saccharose, morphine, midazolam)

<table>
<tr><td rowspan="3">En néonatalogie</td><td colspan="2">- Si décès : proposition de participation des parents à la toilette, recueil de traces mémorielles (photo, empreintes, …) rituels, présence fratrie, recueillement avec les proches, …
- Nouveau-né après la naissance : sujet titulaire de droits dès lors qu'il est né vivant et viable (> 22 SA ou > 500g) → certificat de décès spécifique de décès néonatal [J0-J28] obligatoire
- Fœtus avant la naissance : n'est pas une personne juridique, fait partie du corps de sa mère
Une inscription sur le livre de famille du fœtus dès 14 SA est possible et/ou obsèques, sans lui donner de statut juridique</td></tr>
<tr><td>Situation en anténatal</td><td>- <22SA et/ou <5 00g : fœtus (en anténatal) /nouveau-né (après naissance) dit non viable
- <24SA : La plupart des équipes françaises ne réanime pas
- entre 24 et 26 SA : au cas par cas
→ Risque de mortalité et morbidité à court et long terme (neurologique +++)
→ Démarche palliative possible si non réanimation > 22SA ou naissance vivante mais non viable < 22SA
- Malformation ou maladie génétique incurables et d'une particulière gravité : diagnostic anténatal avec poursuite de la grossesse (pas d'IMG) → incertitude +++ sur le devenir à la naissance → PEC intensive tant que pas de décision partagée de prise en charge palliative exclusive</td></tr>
<tr><td>Situation en post-natal</td><td>- Situations de réanimation néonatales dans lesquelles se posent la question d'une décision de LAT
- Grand prématuré présentant une complication grave : hémorragie intra-ventriculaire, lésion étendue de la substance blanche, entérocolite ulcéro-nécrosante grave, dysplasie bronchopulmonaire majeure…
- Nouveau-né à terme ou proche du terme avec asphyxie périnatale, compliqué d'une encéphalopathie anoxo-ischémique de pronostic péjoratif, ou défaillance d'organe jugée irréversible</td></tr>
<tr><td>Deuil périnatal</td><td colspan="2">- Ne pas minimiser +++
- Temporalité du deuil singulière pour chacun, perte du statut de parent en devenir
- Difficultés spécifiques liées à la brièveté de la vie de l'enfant, l'absence de souvenir concrets, voire pas de représentation physique de l'enfant
- Vécu émotionnel des circonstances du deuil (fausse-couche, IVG, IMG, accouchement prématuré, MFIU, complications, …) avec parfois sentiments contradictoires/ambivalents (notamment pour IVG/IMG ou il existe de la tristesse et du soulagement…)
- Deuil à risque +++ → proposer un accompagnement spécifique psychologique et social</td></tr>
</table>